Stanford University Library MAY 23 1904

Aus der Königl. Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Kiel.

Beitrag

zur

Symptomatologie und Pathologie der Pseudobulbärparalyse

(cerebro-bulbäre Form).

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Reinhold Schulz,

approb. Arzt aus Horst.

Kiel 1903.

Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus der Königl. Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Kiel.

Beitrag

zur

Symptomatologie und Pathologie der Pseudobulbärparalyse

(cerebro-bulbäre Form).

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Reinhold Schulz,

approb. Arzt aus Horst.

Kiel 1903.

Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 49.

Rektoratsjahr 1903/1904.

Referent: Dr. **Siemerling.**

Zum Druck genehmigt:

Dr. **Fischer,**
z. Z. Dekan.

Meinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153319_0043

„Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile, du palais et des lèvres", so bezeichnete Duchenne in einer im Jahre 1860 von ihm veröffentlichten Arbeit, die die allgemeine Aufmerksamkeit in hohem Maße auf sich lenkte, ein Krankheitsbild, das wohl unzweifelhaft schon vorher beobachtet und kurz beschrieben worden ist, durch ihn aber erst in voller Schärfe als wohl charakterisierte Form gekennzeichnet wurde. Bei diesem Leiden, dessen Symptome sich in den meisten Fällen sehr schleichend und allmählig entwickeln, dessen Hauptzüge sich aus einer langsam fortschreitenden atrophischen Lähmung der Zungen-, Gaumen-, Lippen- und oft auch der Kehlkopfmuskulatur zusammensetzen, ist im weiteren Verlaufe in der Regel der schließliche Ausgang Tod durch Schling- und Respirationslähmung. Es treten zuerst Symptome von degenerativer Lähmung der Zunge hervor. Das Organ büßt seine Beweglichkeit mehr und mehr ein, schließlich liegt es völlig welk und atrophisch und gewöhnlich fibrilläre Zuckungen aufweisend, im Munde. Dadurch wird die Sprache immer schwerfälliger und verwaschener, und zuletzt ganz unverständlich, es kommt zur Anarthrie. Es tritt hinzu Lähmung der Lippen, also der unteren Facialismuskulatur, es wird das Gaumensegel (Vagus-Accessoriuskern) befallen, sodaß beim Schlucken der Nasenrachenraum nicht mehr abgeschlossen wird, Lähmung der Pharynx- und Oesophagusmuskulatur (ebenfalls Vagus-Accessoriuskern) führt im weiteren Verlaufe zur Erschwerung und schließlich zur Aufhebung des Schlingaktes. Durch Hinzutreten von Stimmbandlähmung wird der Abschluß vom Schlund ungenügend, es kommt zum Fehlschlucken und dadurch zu gefährlichen, meist tötlich endenden Broncho-

pneumonien. Eine Heilung erfolgt nicht; die Kranken gehen, allmählig in der allerhilflosesten Lage angekommen, schließlich an Entkräftung oder einer Schluckpneumonie zu Grunde.

Hinsichtlich des pathologisch-anatomischen Prozesses, der dieser Erkrankung zugrunde liegt, ist zuerst die im Jahre 1864 erschienene Arbeit Wachsmuth's erwähnenswert, worin der Verfasser durch rein theoretische Spekulation als anatomisches Substrat der Krankheit eine Erkrankung der Medulla oblongata annahm. Von ihm rührt auch der jetzt gebräuchlichste Name der Krankheit, der „progressiven Bulbärparalyse" her. Doch gelang es erst Charcot und Leyden (1870) den Voraussetzungen Wachsmuth's entsprechend als anatomische Grundlage dieser bulbösen Erkrankung eine fortschreitende, degenerative Atrophie der motorischen Nervenkerne am Boden der Rautengrube nachzuweisen.

Nachdem man das Wesen der Duchenne'schen Glossopharyngo-labialparalyse klar erkannt hatte, erschienen in den nächsten Jahren Arbeiten, wie insbesondere die Kußmauls im Jahre 1873, durch welche die Erkrankung anatomisch und klinisch in nahe Beziehung zu zwei verwandten Krankheitsformen, zur amyotrophischen Lateralsklerose (Charcot) und zur spinalen progressiven Muskelatrophie, gebracht wurde. Es handelt sich nämlich bei diesen drei Krankeitsprozessen übereinstimmend um ein Befallenwerden funktionell gleichwertiger Apparate, des cortiko-muskularen Leistungssystems, um eine Erkrankung des motorischen Systems, nur in verschiedener Ausdehnung und verschiedener Lokalisation, resp. mit auf- und absteigender Tendenz. Bei der chronischen Bulbärparalyse sind es die motorischen Kerne am Boden der Rautengrube, die atrophisch degenerieren; bei der amyotrophischen Lateralsklerose werden die Pyramidenbahnen von dem Prozeß ergriffen, bei der spinalen progressiven Muskelatrophie die Vorderhörner des Rückenmarks. In klinischer Hinsicht prägt sich diese innige Beziehung

insofern aus, als die Bulbärparalyse öfters mit einer von den anderen Formen gepaart ist.

Außer den Komplikationen der progressiven Bulbärparalyse mit den oben erwähnten Krankheiten erschwerte eine klare Auffassung der Krankheit noch der Umstand, daß Erkrankungen desselben Typus vorkamen, deren Symptome nicht langsam und ganz allmählich, sondern, abgesehen von etwaigen leichten Vorboten, ganz plötzlich auftraten und zwar in der Regel unter den ausgesprochenen Erscheinungen des apoplektischen Insults. Diese Formen zeigten zwar auch im allgemeinen das Bild der Bulbärparalyse, führten aber teils schnell zum Tode, teils hinterließen sie Lähmungen, welche durch Unterbrechung der Pyramidenbahn hervorgerufen werden. Der chronischen oder progressiven Bulbärparalyse steht also eine akute oder apoplektische gegenüber. Aus Sektionsbefunden ergab sich meistens als Grundlage derselben eine Blutung in die Substanz des Bulbus, zurückzuführen auf Arteriosklerose oder specifische Endarteriitis oder sekundäre Gefäßerkrankung nach einem chronisch-meningitischen Prozeß; im andern Falle ein Erweichungsprozeß trombotischer, seltener embolischer Natur. Auch Solitärtuberkel (Schaffer) und Traumen, welche den Hinterkopf betreffen und Hämorrhagien in die Oblongata mit nachfolgender Erweichung zur Folge haben, können ähnliche Symptome hervorrufen. Ferner kann durch Kompression der Medulla obl. und der hier entspringenden Nerven der bulbäre Symptomenkomplex zur Ausbildung kommen, mögen es nun aneurysmatisch erweiterte Gefäße, oder wirkliche Geschwülste sein, die den Druck ausüben.

Eine weitere akute Bulbärerkrankung, die sich aber mehr schubweise entwickelt, ist die akute Bulbärmyelitis, wie sie zuerst von Leyden in seinem Lehrbuche der Rückenmarkskrankheiten beschrieben wurde. Im Jahre 1874 hat er noch zwei ähnliche Fälle mitgeteilt, die er selbst aber als embolische Erweichungsprozesse auffaßte. Ferner haben

Eisenlohr, entsprechend klinischen Beobachtungen Bergers über infantile Formen bulbärer Erkrankung, auf eine akute bulbäre Encephalitis im Kindesalter hingewiesen, ein merkwürdiger Fall von leukämischer Erkrankung bulbärer Nerven ist auch von ihm mitgeteilt worden, Westphal hat einen Fall von akut-tötlicher Bulbärlähmung ohne anatomischen Befund geschildert und hat verschiedene Mitteilungen über benigne Formen bulbärer Erkrankung gemacht.

Außer dieser bulbären Krankheitsformen sind dann eine Reihe von Krankheitsfällen beobachtet und veröffentlicht worden, in welchen zwar die Symptome der Glosso-pharyngo-labialparalyse vorhanden waren, aber eine anatomische Veränderung des Bulbus und seiner nächsten Nachbarschaft, der Brücke, nicht gefunden wurde; Sektionsbefunde ergaben nur eine Affektion der Großhirnhemisphären. Man bezeichnete diese Fälle als Paralysis glosso-labiopharyngea cerebralis oder kurzweg Pseudobulbärparalyse.

Abgesehen von einer Beobachtung, die Magnus im Jahre 1837 machte, entwickelte sich die Lehre von der Pseudobulbärparalyse seit dem Jahre 1872. Joffroy's Verdienst ist es, zuerst auf die cerebrale Form der Glosso-labiopharyngealparalyse mit Nachdruck hingewiesen zu haben, indem er sich dabei auf einen von Charcot beobachteten Fall stützte. In demselben Jahre (1872) brachte Jolly die Geschichte eines durch gründliche klinische und anatomische Untersuchung ausgezeichneten Falles, in welchem als Grundlage einer mit den Symptomen der Bulbärparalyse einhergehenden multiplen Sklerose bei der Sektion und genau vorgenommenen mikroskopischen Untersuchung des Centralnervensystems nur eine sich auf die Marksubstanz des Großhirns beschränkende Sklerose gefunden wurde, während, Pons und Medulla ablongata vollständig unverändert waren.

In der Folgezeit wurden Fälle erörtert von Lépine (1877) Barlow, Eisenlohr (1879) und anderen, unter denen ein von Kirchhoff publizierter großes Interesse erregte, da

in demselben doppelseitige klinische Erscheinungen durch einen einseitigen Erweichungsherd bedingt waren, während genaue makro- und mikroskopische Untersuchung von Pons und Medulla obl. keine Alteration derselben ergab. Endlich hat Berger den Symptomenkomplex dieser Krankheit, welche er kurzweg als „Pseudobulbärparalyse“ bezeichnete, in einer ausführlichen Mitteilung genauer begrenzt, und in letzter Zeit haben verschiedene andere Autoren sich bemüht, das Krankheitsbild in umfassender Weise darzustellen und klinische Unterschiede der echten Bulbärparalyse von der cerebralen Pseudoform aufzufinden. Man nahm als fraglos richtig an, daß es neben der durch die Erkrankung bestimmter Nerverkerne in der Medulla obl. herbeigeführten Bulbärparalyse eine Erkrankung gibt, die durch ihre Einzelerscheinungen, besonders zu gewissen Zeiten des Verlaufs auf eine Erkrankung des verlängerten Markes hinweist und dennoch nicht durch Veränderungen an dieser Stelle, sondern durch cerebrale Erkrankungsherde herbeigeführt wird.

Eine wesentliche Änderung mußte in dieser Auffassung eintreten, als Oppenheim und Siemerling an der Hand einer genauen kritischen Sichtung der bisher beobachteten Fälle und auf Grund eigener, gründlicher Beobachtungen und Untersuchungen den Beweis erbrachten, daß sich in der Mehrzahl der Fälle von Pseudobulbärparalyse eine schwere Atheromatose der basalen Hirnarterien vorfand, welche meist mit tiefgreifenden Veränderungen mikroskopischer Natur in der anscheinend intakten Medulla obl. und Brücke verbunden war. Die genannten Autoren fanden in allen Fällen in anatomischer Beziehung ein ziemlich gleichmäßiges Ergebnis. Zunächst bestätigte sich in allen die Annahme, daß Herde in den beiden Großhirnhemisphären vorhanden waren; ferner gelangten sie bei der genauesten Untersuchung von Pons und Oblongata zu einem positiven Resultat, nämlich: „Atheromatose der basalen Hirnarterien und ihrer Verästelungen, multiple Erweichungsherde, Blutherde und

apoplektische Cysten von mikroskopischer Kleinheit bis zu Wallnußgröße und darüber, Ependymitis am Boden der Ventrikel, Hydrocephalus chronicus, seltener Druckerweichung der den basalen Arterien, besonders der Vertrebalis anliegenden Gebilde der Pons und Oblongata, sowie der Hirnnerven."

Dieses überraschende Resultat mußte nun natürlich zur Prüfung der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen dringend auffordern und eine kritische Durchsicht aller publizierten Fälle von Pseudobulbärparalyse lehrte nun, daß die meisten wegen gänzlich fehlender bezw. ungenügender mikroskopischer Untersuchung des verlängerten Markes und der Brücke überhaupt zu streichen sind.

Neben dieser neuen Mischform, der cerebro-bulbären Glosso-pharyngo-labialparalyse, wie sie von Oppenheim und Siemerling aufgestellt wurde, ist die reine Pseudobulbärparalyse, verursacht durch Erkrankung des Großhirns ohne Alteration der Pons, Oblongata und bulbären Nerven, eine seltene Krankheit. Zwar bilden die von Jolly und Kirchhoff mitgeteilten Fälle, die auch Oppenheim und Siemerling als zweifellos richtig anerkannten, eine sichere Stütze für die Lehre von der echten cerebralen Glosso-pharyngo-labialparalyse, wie denn auch in den letzten Jahren zahlreiche Fälle mitgeteilt worden sind (Lepine, Becker, Brissaud, Oppenheim, Galavielle, Munzer, Halipré, Fournier u. a.), durch die unbedingt festgestellt wurde, daß eine sich auf das Großhirn beschränkende Erkrankung den Symptomenkomplex der Bulbärparalyse hervorrufen kann. Und zwar handelt es sich um eine doppelseitige Affektion der motorischen Zone, in specie des Fußes der Centralwindung (des operculum Arnoldi), des subkortikalen Marklagers oder der tiefen Leitungsbahnen im Bereich der centralen Ganglien, besonders des Linsenkerns. Einige Male waren es Herde in den Pyramidenbahnen der innern Kapsel beiderseits. (Eisenlohr, Colman).

Doch in den weitaus meisten Fällen werden sich auch bei exakter Untersuchung in der Brücke und im verlängerten Mark Veränderungen konstatieren lassen, und selbst, wenn dieses bei subtilster Untersuchung nicht möglich gewesen wäre, so folgt daraus noch lange nicht, daß überhaupt keine Veränderung der kleinsten Teile besteht; denn bei einer so schweren Gefäßerkrankung, wie bei Atheromatose, ist es natürlich, daß außer den Herderkrankungen, die den Folgezustand der Ernährungsstörung bilden, auch Hirnteile, die materiell nicht verändert erscheinen, funktionell mehr oder weniger geschädigt sind.

Nach diesen einleitenden Ausführungen erlaube ich mir den in der Literatur veröffentlichten Fällen einen Fall von cerebro-bulbärer Pseudobulbärparalyse anzureihen, der mir von Herrn Prof. Siemerling gütigst überlassen wurde.

Frau Wiebke Wehrmacher, geb. 1844, Arbeiterfrau aus Arkebek, Kreis Süderditmarschen, evangelisch, wurde am 10. März 1903 in die Klinik aufgenommen; ist am 8. Mai gestorben.

Anamnese. Die Anamnese, am 10. März von ihrem Manne abgegeben, läßt folgendes konstatieren: Patientin stammt aus einer gesunden Familie, in der Nerven- und Geisteskrankeiten nicht herrschen sollen. Trauma hat sie nicht gehabt, der Mann ist gonorrhoisch infiziert gewesen, sonst von Infektion nichts bekannt, sie ist früher angeblich immer gesund gewesen. Seit 34 Jahren ist sie verheiratet; von acht der Ehe entstammenden Kindern leben sechs gesunde Kinder; eins ist klein gestorben, eine Totgeburt als I. Partus, 3 mal Frühgeburt, Reihenfolge unbekannt. Die ersten Partus und Wochenbettverlauf alle ohne Störung. Mit 42 Jahren nach der letzten Geburt, am 18. Juli 1882, am 4. oder 5. Tage des Wochenbetts bekam Patientin einen Schlaganfall, nachdem sie kurze Zeit vor dem Partus öfters über Kopfschmerzen geklagt hatte. Es trat eine vollständige rechtsseitige Lähmung mit Verlust der Sprache ein, die

1/2 Jahr unverändert blieb, dann konnte Patientin hinkend gehen und nach einem weiteren 1/4 Jahre auch wieder sprechen. Patientin konnte aber nur kurze Worte, keine Sätze sprechen, machte sich aber verständlich und verstand selbst alles, was man zu ihr sprach.

In den Besitz der Kraft ihres Armes kam sie nicht mehr; seit 1 Jahre kann sie nicht mehr gehen, sitzt im Sessel. Seit 1 Jahre in ihrem Wesen verändert, kann sie nicht mehr sprechen, stößt nur noch unartikulierte Worte aus, weinte viel, lachte auch manchmal, verstand aber ihren Mann noch oft.

Beim Gehen und Stehen oft schwindlich, fiel auch mehrmals hin. Seit 1. Juli 1902 ist sie ganz beschäftigungslos, vollständig stumpf, spricht von selbst garnicht mehr. Infolge der Zungenlähmung fließt ihr beständig Speichel aus dem Munde. Vor 3 Jahren ist sie gefallen und brach den rechten Unterarm, so daß auch hierdurch die Gebrauchsfähigkeit des Armes beeinträchtigt wurde.

Seit 1 Jahre ist Patientin am Tage, noch häufiger in der Nacht unrein, läßt Stuhl und Urin unter sich.

Nachts war sie immer ruhig, drängte nicht fort. Sie klagte über nichts. Nahm die Nahrung gut auf, verschluckte sich zuerst leicht.

Menopause seit der letzten Geburt.

Krämpfe hat sie nicht gehabt.

Sie soll magerer geworden sein.

Status praesens:

Stark gealterte, greisenhafte, magere Frau von zartem Knochenbau, wird von ihrem Manne gebracht.

Ins Bett gelegt, bleibt sie ruhig liegen, kann sich von selbst mit Hülfe des linken Armes aufrichten; beim Liegen sind die Beine im Knie stark gebeugt.

Beim Anblick fällt der blöde, maskenartige Gesichtsausdruck auf.

Auf Anreden sieht sie den Arzt an, versteht auch einige

Aufforderungen, kann aber nicht sprechen, gibt nur immer denselben blökenden Laut von sich.

Auf die Aufforderung, die Zunge heraus zu strecken, führt Patientin ihren linken Zeigefinger langsam zum Munde, kann die Zunge aber nicht vorstrecken.

Überhaupt bewegt Patientin spontan vorwiegend den linken Arm, den rechten nur wenig.

Die Haut fühlt sich heiß an, überall trocken, an der Streckseite des ganzen linken Vorderarmes hebt sich die Epidermis teilweise blasenförmig durch ein seröses Fluidum in kleinen Partieen ab, teilweise schilfert die Haut trocken ab, größtenteils ist sie stark braun pigmentiert.

An der rechten Rückenseite unterhalb des unteren hinteren Rippenbogens ein talergroßer Naevus.

Im unteren Drittel beider Unterschenkel und an den Knöcheln über dem Fußrücken beiderseits sich ausbreitend findet sich starkes Ödem mit heißer, geröteter Haut. Linkes Fußgelenk etwas verdickt und versteift, linker Fußrand hängt auch beim Liegen etwas herab.

Über dem os sacrum Haut einer kleinen Stelle gerötet.

Beiderseits, rechts mehr als links, chronische Konjunktivitis. Pupillen: rechts eine Spur weiter als links, rechte Pupille längsoval. Reflektorischer Lidschluß beim Annähern eines Fingers an das Auge, Bulbusbewegungen sind frei.

Im Innervationsgebiet der Stirne keine Differenzen.

Der Mund ist meist etwas geöffnet; die ganze Unterlippe hängt schlaff herab, mit dem rechten Mundwinkel etwas tiefer als mit dem linken.

Aus dem rechten Mundwinkel fließt fast kontinuierlich Speichel oder ein Teil der gereichten Flüssigkeit ab.

Rechte Nasolabialfalte flacher als die linke, auch beim Verziehen des Gesichtes beteiligt sich die linke Mundpartie stärker als die rechte. Uvula steht etwas nach rechts. Gaumenbögen gleich hoch, Gaumen- und Rachenreflex erloschen.

Flüssige Kost wird langsam mit Mühe heruntergeschluckt, Kaubewegungen führt Patientin auch auf Aufforderung nicht aus.

Rechter Arm im Ellbogen bis zum halben rechten Winkel gebeugt, passiv keine vollständige Streckung möglich, Bewegungen überhaupt nur unter feinem Knarren im Gelenk ausführbar.

Rechtes Schultergelenk ebenfalls etwas ankylotisch, infofern der Arm nicht ganz bis zur Horizontalen gehoben werden kann. Rechtes Handgelenk verdickt und etwas versteift. Finger und sämtliche anderen Gelenke frei, außer dem linken Fußgelenk, in welchem ebenfalls eine geringe Steifigkeit besteht.

Auf schmerzhafte Berührungen zuckt Patientin zusammen.

Reflexe an den oberen Extremitäten beiderseits lebhaft. Bauchdeckenreflex nicht vorhanden.

Patellar- und Achillessehnenreflex beiderseits gesteigert.

Links Fußclonus. Romberg'sches Phaenomen vorhanden.

Gang spastisch-paretisch, bei passiven Bewegungen im rechten Bein starker Widerstand.

Lungengrenzen herabgerückt. Atmungsgeräusch über den hinteren Partien beider Unterlappen etwas leise, sonst keine katarrhalischen Geräusche.

Herzaktion regelmäßig.

Puls von geringer Füllung, hart, bei rigider, perlschnurartiger Beschaffenheit der Radialartierie.

Abdomen flach, weich, ohne Besonderheiten.

Leber, Milz nicht vergrößert.

Urin enthält etwas Eiweiß, kein Zucker, mikroskopisch keinen pathologischen Befund.

Am 11. März. Patientin setzt sich zuweilen im Bett auf, keine besseren sprachlichen Äußerungen; etwas somnolent, läßt sich durch lautes Anrufen fixieren.

Schlucklähmung wechselnd. Nachts ruhig.

Am 12. März. Nach ol. Ricini reichlich Stuhlentleerung, An der rechten Rückenseite oberflächlicher Decubitus.

Oedeme sind zurückgegangen. Außer Bett, sitzt ruhig im Sessel, lacht den Arzt an, gibt ihm die Hand.

Aus dem rechten Mundwinkel konstant Speichelfluß. Nachts ruhig. Patientin bekommt Sir. ferri jodati 200,0 3 mal täglich 1 Teelöffel.

Am 26. März. Patientin vermag besser zu schlucken, ohne daß es zu Hustenstößen kommt, geht auch einige Schritte allein. Sprache unverändert.

Am 8. April. Salivation geringer, Sprache unverändert bulbär, nur unverständliche Laute.

Rötung an der Haut des Rückens geringer.

Am 12. April. Die Augenuntersuchung ergibt nur Blepharitis duplex.

Am 14. April. Des Morgens starke Anschwellung des ganzen rechten Daumens und stark blaurote Verfärbung der Haut. Bewegungen sind sehr schmerzhaft.

Patientin wird plötzlich sehr hinfällig, cyanotisch, Atmung setzt zuweilen aus. Ins Bett gebracht, erholt sich Patientin wieder, kann aber nicht mehr schlucken. Patientin wird mit der Sonde gefüttert. Nachmittags lebhafte Herzaktion, stark gerötetes Gesicht, Schlucklähmung komplett.

Bei der Fütterung wird Patientin statt Jodsyrup Jodkali 3 mal täglich 1,0 gr gegeben. Der Mund ist weit geöffnet, Zunge bleibt unbeweglich liegen. Paresis dextra unverändert. Sehnenreflexe sind sehr gesteigert, an den Fußsohlen Klonus, links stärker als rechts. Der Babinski'sche Reflex beiderseits vorhanden. Kontrakturen im Ellbogen- und Schultergelenk unverändert, ebenso Flexion im Hüft- und Kniegelenk. Geringes Oedem an den unteren Extremitäten. Innere Organe außer schwacher Herzaktion bei starker sklerotischer Veränderung anscheinend normal. Temperatur ist etwas erhöht.

Am 15. April. Atmung wechselnd, Andeutung von

Cheyne-Stokes, Bewußtsein ungetrübt, Patientin lächelt den Arzt an, zwischendurch langgezogenes Heulen, das in kurzen Zwischenräumen wiederkehrt.

Am 22. April. Seit acht Tagen ist die Schlucklähmung komplett, Patientin wird mit der Sonde weiter gefüttert, wobei sie zuweilen etwas aspiriert.

Im linken Unterlappen seit gestern Abend etwa drei querfingerbreite Infiltration mit abgeschwächten Atmen und spärlichen, feuchten, katarrhalischen Geräuschen. Beginnender Decubitus an beiden Nates.

Patientin kommt ins Dauerbad. Tagsüber darin gut zu halten, hustet zeitweise, regelmäßig nach der Sondenfütterung. Herzaktion schwächer, unter Temperatursteigerung bis 38,4° nimmt Pulsfrequenz zu bis 120 in der Minute. Pneumonische Verdichtungen im linken Unterlappen nicht stärker.

Atmung tief, oft schnarchend, Zahl der Respirationen nur wenig beschleunigt.

Patientin stöhnt nur selten, wehrt bei der Sondenfütterung ab und reagiert mit monotonem, langgezogenem Geheul.

Sonde gleitet leidlich gut. Nachts ohne Mittel ruhiger Schlaf.

Am 24. April. Herztätigkeit nach Digitalis bedeutend besser. 100 gute Pulse in der Minute. Langsames Sinken der erhöhten Körpertemperatur. Hemiparesis, Schlucklähmung unverändert. Über den Lungen keine stärkeren Erscheinungen.

Am 1. Mai. Patientin hat sich etwas erholt, Schlucken unmöglich. Pulsqualität ist gut, Frequenz 88.

Am 6. Mai. Patientin ist somnolent, tiefe schnarchende Atmung. Das Gesicht ist hochgerötet. Sie wird mit der Sonde weiter gefüttert.

Am 7. Mai. Abends sehr somnolent, Pulsfrequenz und Temperatur ansteigend.

Am 8. Mai. Patientin ist soporös, es kommt zu Tracheal-

rasseln; Puls sehr klein und schnell; Atmung beschleunigt und oberflächlich. Lungenerscheinungen nicht stärker.

Nachmittags 4½ Uhr Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Pseudobulbärparalyse (multiple Erweichungsherde).

Todesursache: Bronchopneumonie und Herzschwäche. Auszug aus dem Sektionsprotokoll:

Außer Krebs der Gallenblase, Krebsmetastasen am Zwerchfell und in den retroperitonealen Drüsen, fand sich am Herzen frische Endocarditis der Mitralis mit Ulceration, starke fettige Degeneration des Herzens, geringe Schrumpfung der Mitralis, chronische Endarteriitis der absteigenden Aorta. An den Lungen Oedem, besonders der Unterlappen, Residuen von Pleuritiden, eitrige Bronchitis.

Milz war stark geschwollen. Nieren stark geschrumpft, narbig. Arterien, besonders die Uterina, stark geschlängelt und verkalkt.

Gehirn: Gewicht desselben 0,907 kg.

Pia ist überall etwas verdickt, an der Oberfläche mehrere alte Erweichungsherde. Rechts zeigt sich nach Freipräparierung der Pia und Bloßlegung der Insula dieselbe gut erhalten. Stark atrophisch sind der unterste Abschnitt der vorderen Centralwindung, die ganze dritte Stirnwindung, welche von einer Höhle eingenommen wird. Der mehr nach unten gelegene Teil der zweiten Stirnwindung zeigt auch in größerer Ausdehnung stark erweichte und verschmälerte Windungen. Links zeigt sich nach Bloßlegung der Insula das ganze Operculum erweicht und gelblich verfärbt, namentlich atrophisch sind die erste Windung hinter der hinteren Centralwindung in ihrem mittleren und unteren Abschnitt, die 2. und 3. Stirnwindung im unteren Abschnitt sind vollkommen erweicht. Die ganze Insel links zeigt hochgradige Atrophie ihrer Windungen; nur von der vorderen sind geringe Andeutungen vorhanden.

Die Gefäße an der Basis sind durchweg atheromatös entartet, an einzelnen Stellen gelbliche Einlagerungen, besonders stark sind die Carotiden verändert. Ihre Wandungen, die sehr starr sind, liegen den Optici dicht an; der linke Opticus läßt noch deutlicher eine Einsenkung erkennen als der rechte. Ein Frontalschnitt durch die Brücke in der Gegend der hinteren Vierhügel läßt in der Haubenregion, besonders im Fuße, verschiedene kleine, graugelbliche Erweichungsherde erkennen; verschiedene prall gefüllte und verdickte Gefäße erscheinen auf dem Querschnitt.

Beim Rückenmark, das im Querschnitt etwas verwaschen aussieht, fällt im oberen Abschnitte eine grau-rötliche Verfärbung desselben auf, im Bereich der Seitenstränge nach unten hin wird die Zeichnung noch verwaschener.

Zur mikroskopischen Untersuchung des Präparates war die Härtung desselben noch nicht genügend vorgeschritten; jedenfalls wird sie den Nachweis bringen, daß außer den bereits auf dem Querschnitte durch die Brücke makroskopisch sichtbaren kleinen Erweichungsherden sich noch weitere Degenerationsherde im Pons und Medulla finden werden.

Fassen wir noch einmal kurz die Symptome des vorliegenden Falles zusammen und vergegenwärtigen wir uns den Verlauf desselben.

Eine 59jährige Arbeiterfrau, neuropathisch nicht belastet, bis dahin gesund, bekommt nach einem Partus einen Schlaganfall mit zurückbleibender rechtsseitiger spastischer Hemiplegie und Sprachstörungen. Im Anschlusse hieran und nach öfteren ähnlichen Attacken bilden sich Kontrakturen aus, Störungen beim Schlucken, Zungenlähmung und schließlich völlige Aphasie. Es kommt zu psychischen Störungen, zu Apathie, zu Respirationsstörungen, zu schwerer Schädigung der Blasen- und Mastdarmfunktion, zu kompletter Schlinglähmung, und die Kranke geht, schließlich vollkommen hilflos geworden, an einer Aspirationspneumonie zu Grunde. Bei der Sektion finden sich multiple, erweichte Herde in beiden

Großhirnhemisphären, Erweichungsherde auch in der Brücke, schwere Atheromatose der Hirnarterien; es handelt sich demnach um einen Fall von cerebrobulbärer Pseudobulbärparalyse.

Bei der nun folgenden Besprechung der einzelnen Symptome des Beginns, Verlaufs und Ausgangs dieses Falles sollen die Ähnlichkeiten, welche derselbe mit den von Oppenheim und Siemerling gemachten Beobachtungen hat, einer Würdigung unterzogen werden.

Zunächst entspricht das pathologisch-anatomische Bild ganz den von ihnen beschriebenen Fällen. Es handelt sich auch hier um eine schwere Atheromatose des Cirkulationsapparates, durch die die großen anatomischen Veränderungen in den einzelnen Gehirnpartien hervorgerufen worden sind.

Was die Anomalien von Seiten der Psyche anbetrifft, deren Funktionen nach Oppenheim und Siemerling stets in hohem Maße gestört sind, so fand sich auch bei unserer Kranken eine starke Beeinträchtigung. In ihrem hilflosen Zustande an dem Verkehr mit der Umgebung fast völlig gehindert, lag sie meistens teilnamlos da und geriet, wenn sie sich zu sprechen bemühte, öfters in krampfhaftes Schluchzen, lachte auch manchmal unmotiviert. Zustände der Erregung und Verwirrtheit sind weniger aufgetreten.

Daß eine Beteiligung der Optici vorhanden war, war klinisch durch die ophthalmoskopische Untersuchung nicht zu diagnosticieren. Bei der Sektion erscheinen sie, besonders der linke, etwas atrophisch. Die Genese dieser Opticusaffektion ist noch nicht festgestellt, Oppenheim und Siemerling nehmen an, daß es sich um eine Druckatrophie durch die starrwandigen Carotiden handelt, während Otto unter diesen Verhältnissen meist nur leichtere Veränderungen gefunden hat.

Die Diplegia facialis war ausgesprochen. Der Gesichtsausdruck der Kranken erinnerte lebhaft an die typischen

Züge der an progressiver Bulbärparalyse leidenden Kranken. Doch sprach dagegen das Fehlen der Atrophie an den gelähmten Muskeln, das Erhaltensein der reflektorischen und elektrischen Erregbarkeit; die gelähmten Muskeln hatten ihr normales Volumen und ihre normale elektrische Erregbarkeit.

Auch krankhafte Ausbrüche des Weinens und Lachens, die zu Beeinträchtigung der Respiration und Cirkulation führten, Erscheinungen, die zuerst von Oppenheim und Siemerling beschrieben, ferner von Bechterow und Brissaud beobachtet worden sind, kamen bei der Kranken vor.

Oppenheim und Siemerling gehen von der Annahme aus, daß es sich dabei um die Laesion von Centren oder um die Unterbrechung von Bahnen handele, welche hemmend auf die bulbären Centren wirken. Brissaud dagegen stellt die Hypothese auf, daß diese Affektäußerungen durch eine besondere Bahn im vorderen Schenkel der inneren Kapsel fortgeleitet werden, so daß eine Unterbrechung der Willensbahn (im hintern Schenkel der innern Kapsel) bewirke, daß alle Impulse in den vorderen Schenkel gelangen und so die Affektbewegungen hervorrufen.

Es bestand bei der Kranken Anarthrie und Dysphagie. Außer der schon erwähnten Parese beider Mundfaciales auch Lähmung der Gaumensegel-, Zungen- und Phonationsmuskeln; ferner zunächst Schlingbeschwerden, schließlich komplette Schlinglähmung. Gaumen- und Rachenreflexe waren erloschen.

Respirationsstörungen traten bei der Kranken als Dyspnoe und Cheyne-Stokes-Atmen auf, auch wurde Pulsbeschleunigung beobachtet, während die Temperatur keine wesentliche Steigerung erfahren hat.

Die Hemiparese war eine spastische, Blasen- und Mastdarmfunktion war stark beeinträchtigt, ausgeprägte Anaesthesie war nicht festzustellen.

Wie die Anamnese der Kranken ergibt, hat sich die Erkrankung, so wie sie auch von anderen Beobachtern geschildert wird, unter apoplektischen Insulten entwickelt. Zuerst ein akuter Schlaganfall, dessen zurückbleibende Ausfallserscheinungen etwas gebessert wurden, dann neue Schübe, welche schließlich das Krankheitsbild zur vollen Entwickelung brachten. Nach vorübergehenden Besserungen einzelner Symptome, wie z. B. des Schlingens, nach erneuten Exacerbationen, die die Kranke schließlich vollständig hilflos machten, führte das qualvolle Leiden nach einem 20jährigen Zeitraume zum Tode.

Als Grund für die Erkrankung ließ die Sektion multiple herdförmige Erweichungen in beiden Hemisphären erkennen, ebenso erwiesen sich Pons und Medulla von solchen pathologischen Veränderungen durchsetzt. Das Überwiegen der Krankheitserscheinungen auf der rechten Körperseite war bedingt durch jenen größeren Erweichungsherd der linken Hemisphäre im Bereiche der von den Centralwindungen absteigenden Fasersysteme.

Zum Schlusse möchte ich auf die Frage kommen, ob es möglich ist, intra vitam die Diagnose auf die gemischte, cerebro-bulbäre Form, der Pseudobulbärparalyse mit Sicherheit zu stellen.

Die Unterscheidung von der progressiven Bulbärparalyse bereitet in der Regel keine Schwierigkeiten; die apoplektiforme Entstehung, die Störungen der Großhirnfunktionen, das Fehlen der Atrophien in den gelähmten Muskeln und Erhaltensein der elektrischen Erregbarkeit bilden ausreichende differential-diagnostische Kriterien. Wo übrigens spinale Muskelatrophie oder amyotrophische Lateralsklerose mit dem klinischen Bilde, wie es die Bulbärparalyse uns darbietet, kombiniert ist, ist von Anfang an überhaupt nur an echte Bulbärparalyse zu denken, die Pseudoform ist in diesem Falle immer auszuschließen. Sodann fällt bei dieser die schubweise apoplektiforme Entwickelung und meisten-

teils auch die großen Schwankungen im Verlauf, welche gewöhnlich mehrere Jahre umfassen, immer auf.

Von der akuten Bulbärparalyse unterscheidet sich unsere Krankheit durch die Beteiligung der Psyche und die schubweise Entwickelung der Bulbärsymptome.

Bezüglich der klinischen Differentialdiagnose zwischen der reinen cerebralen-Glosso-pharyngo-labialparalyse und der cerebro-bulbären Form, ist es bis jetzt noch nicht möglich gewesen, Symptome abzugrenzen, welche absolut entscheidend für eine von beiden Formen sind. Allerdings scheint ein Unterschied in dem seelischen Zustande der an cerebraler Glosso-labio-pharyngealparalyse leidenden Kranken gegenüber den an der cerebro-bulbären Mischform Leidenden zu bestehen, doch kann man dieses Symptom nicht ohne weiteres zur Differentialdiagnose verwerten, da es offenbar lediglich von der mehr oder minder erheblichen Beteiligung der Hirnrinde abhängig ist. Jedenfalls ist es unberechtigt und durchaus nicht bewiesen, wollte man der cerebro-bulbären Form als solcher als charakteristisches Symptom die psychische Alteration zuschreiben.

Möglicherweise könnte die anfallsweise auftretende Dyspnoe, das Cheyne-Stokes'sche Atmungsphänomen eine differential-diagnostische Bedeutung gewinnen, denn als Ursache für diesen Atmungstypus nimmt man eine hochgradige Herabsetzung der Erregbarkeit des Atemcentrums an und es wird am häufigsten bein Hirnkrankheiten in der Nähe des verlängerten Markes beobachtet. Ob aber sein Auftreten und das verwandter Formen der Respirationsstörungen mit Sicherheit für eine Mitbeteiligung der in der Nähe des Atmungscentrums gelegenen Hirnpartieen und somit für die cerebro-bulbäre Mischform der Glosso-labio-pharyngealparalyse spricht, wird sich wohl erst entscheiden lassen können, wenn ein noch größeres, nach dieser Richtung hin genauer untersuchtes Beobachungsmaterial, zumal bezüglich der so überaus seltenen reinen cerebralen Fälle,

vorliegt. Die Diagnose intra vitam auf die cerobro-bulbäre Mischform mit Sicherheit zu stellen, halte ich im Anschlusse an die Ansicht von Oppenheim und Siemerling bis jetzt wenigstens noch nicht für möglich.

Zum Schlusse gestatte ich mir Herrn Prof. Siemerling für die Erlaubnis zur Veröffentlichung des Falles, und für die liebenswürdige Unterstützung bei Anfertigung der Arbeit meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Reinhold Herrmann Schulz, evanglischer Konfession, wurde am 13. April 1877 zu Horst, Provinz Pommern, geboren. Nach zuerst genossenem Privatunterricht besuchte er 9 Jahre lang das städtische Gymnasium zu Stolp i. Pom., das er Ostern 1897 mit dem Zeugnis der Reife verließ, um an den Universitäten Würzburg, Berlin, Greifswald und Kiel Medizin zu studieren. Am 4. November 1899 bestand er zu Berlin die ärztliche Vorprüfung, am 28. März 1903 in Kiel das medizinische Staatsexamen.